



**BETHESDA**  
GYERMEKKÓRHÁZ

## **Ketogén diéta a gyermekneurológiában**

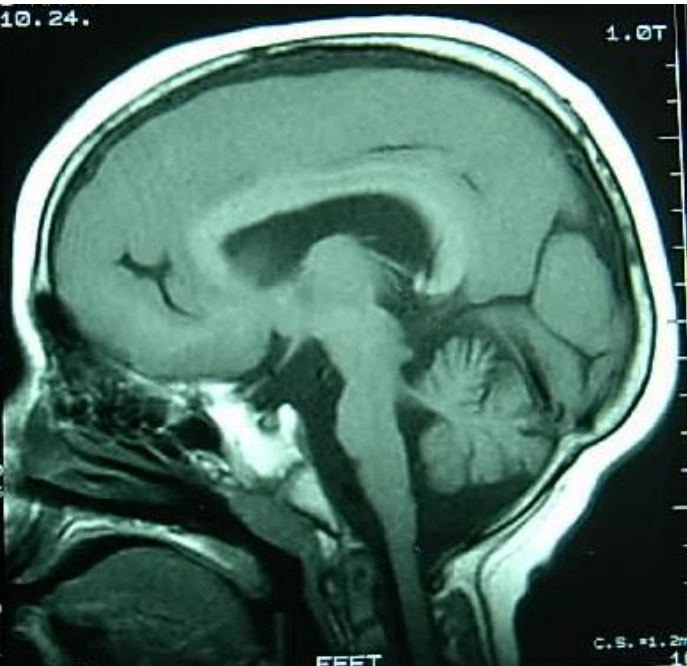
**Prof. Fogarasi András**  
**2020. szeptember**

# Epilepszia betegség

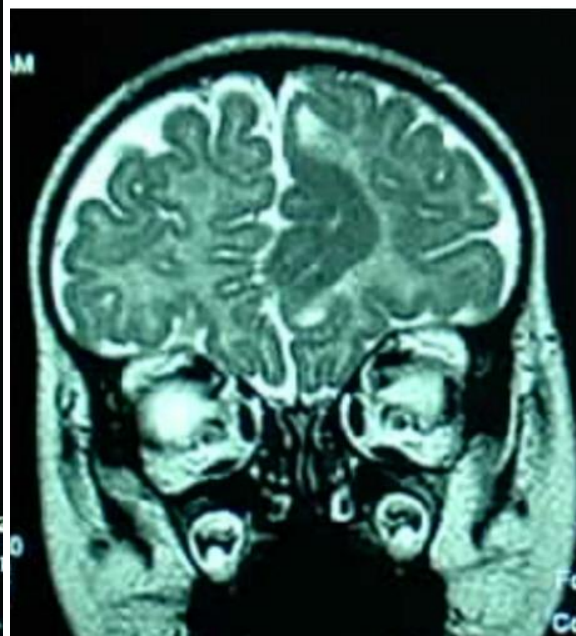
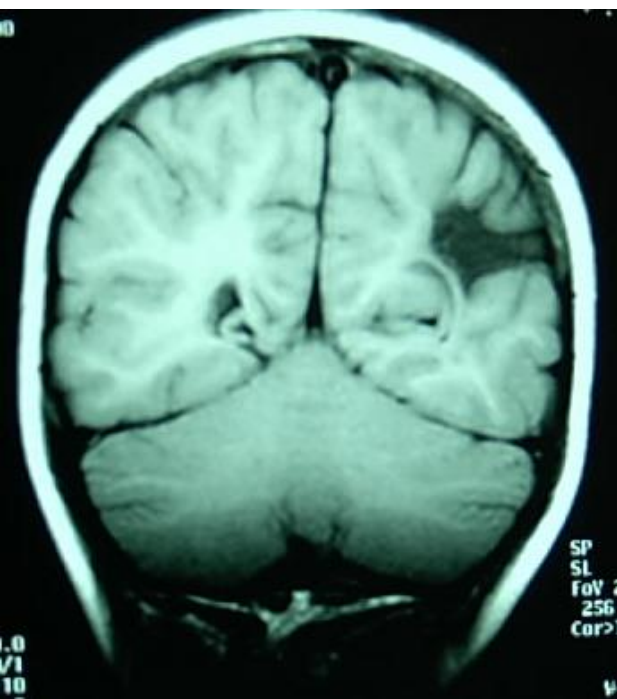
Legalább kettő, egymástól független, nem provokált epilepsziás roham.

Gyermekkorban: 1 %

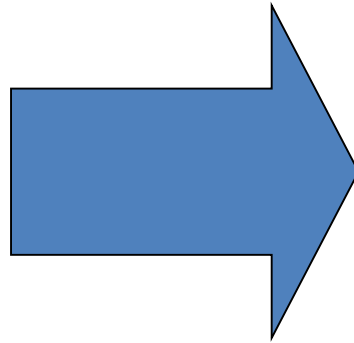
Felnőttkorban: 0,5 %



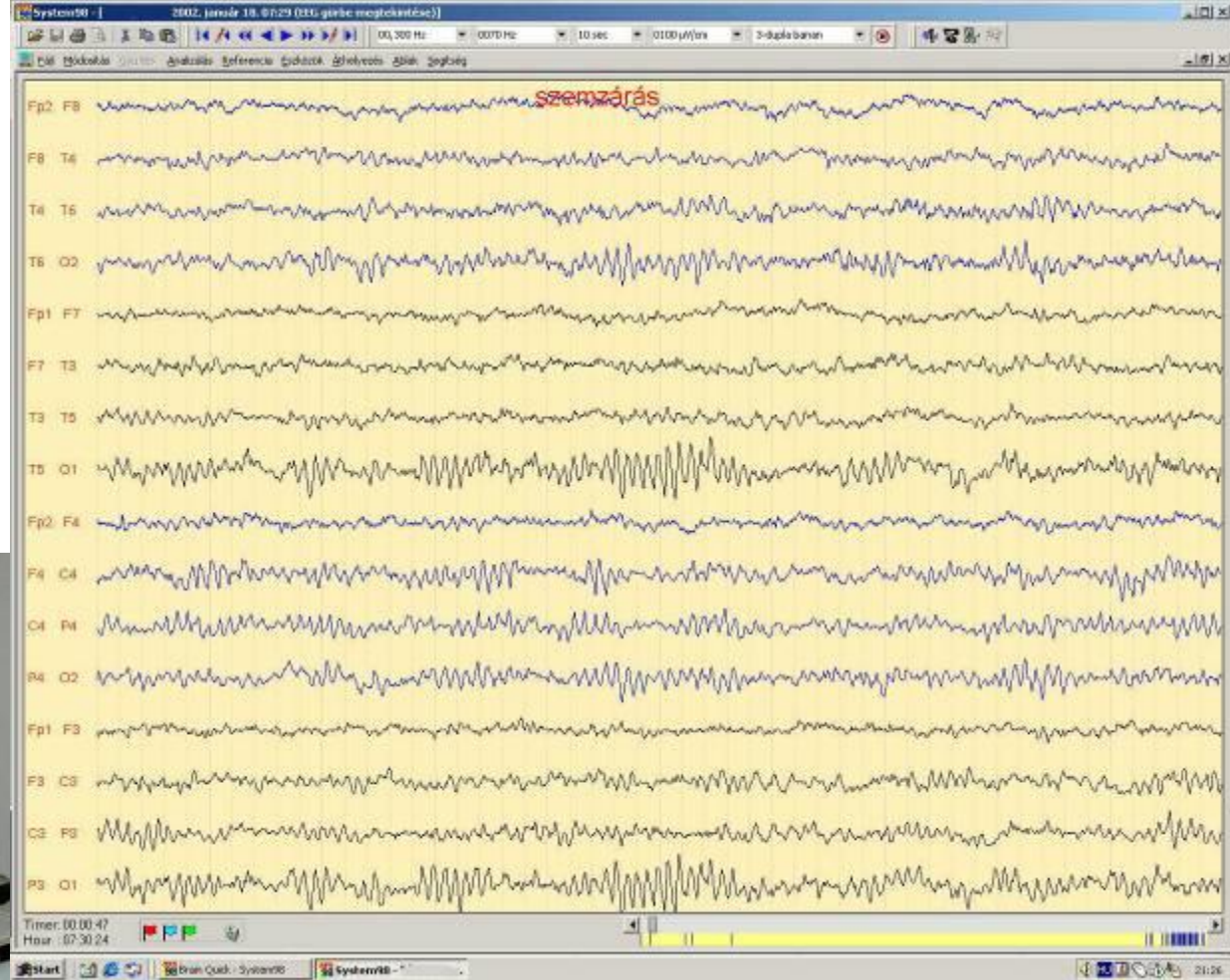
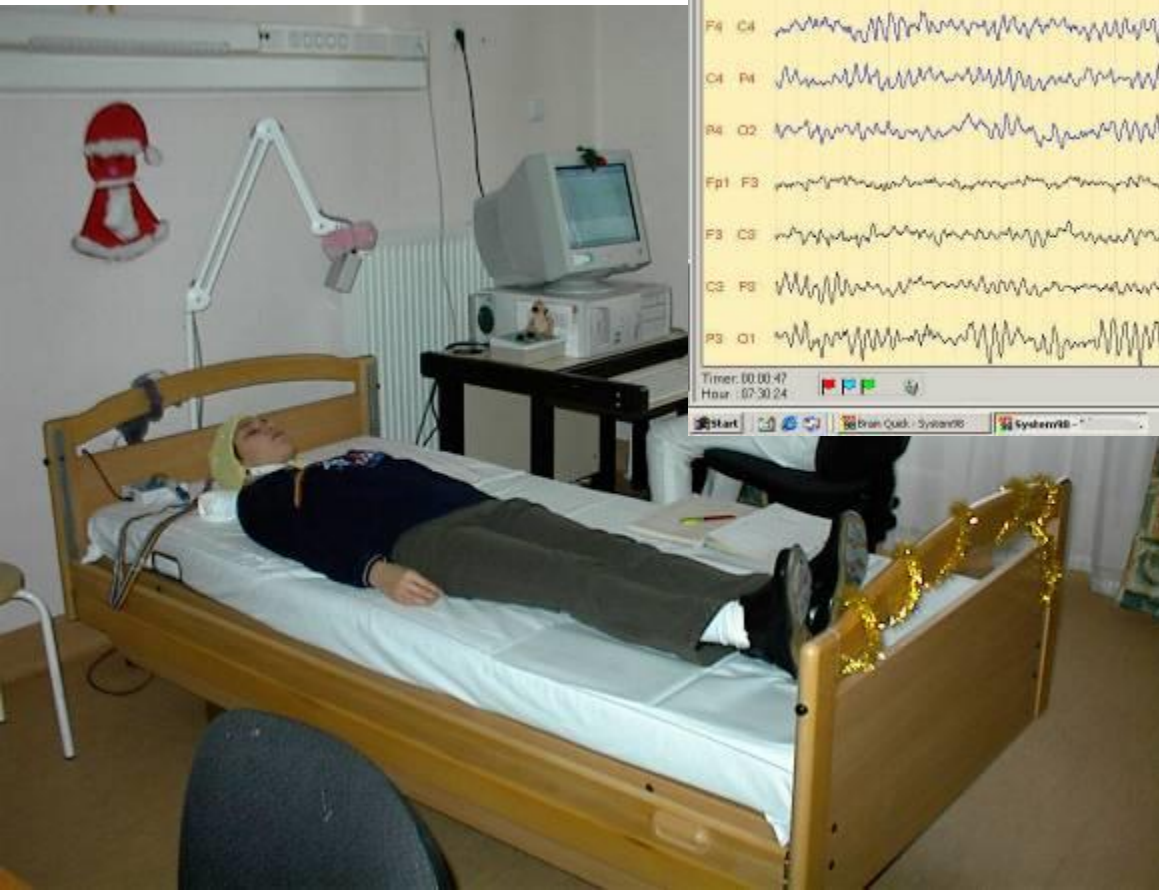
**Gyermekkori epilepszia: 1%  
gyakran fejlődési rendellenesség  
miatt**

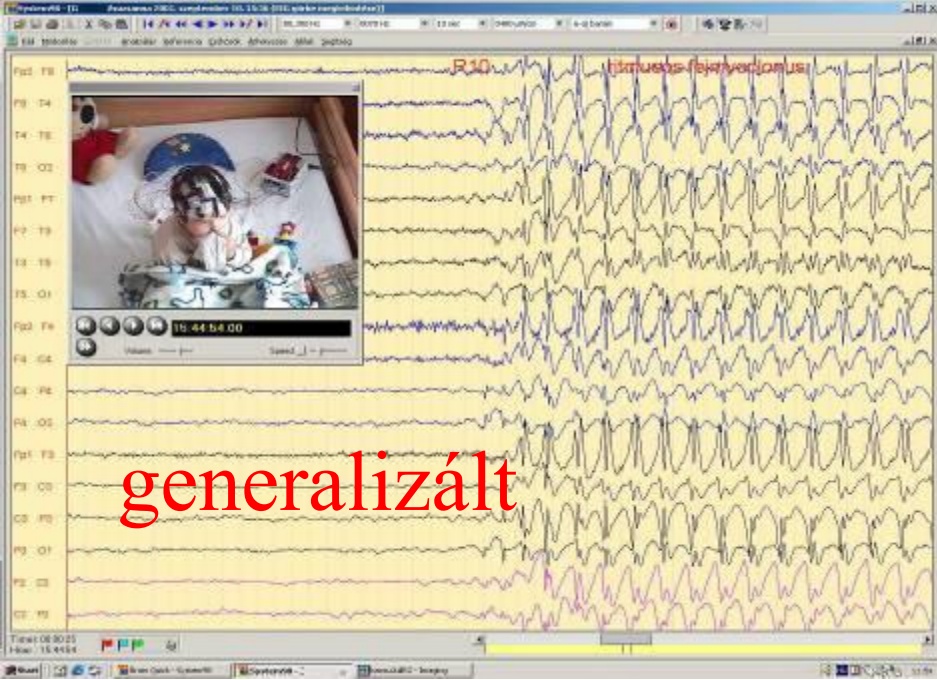


# Oxigén-hiányos károsodás



# EEG





**Epilepsziák:**

- fokális
- generalizált



# Epilepszia terápiája

Gyógyszeres terápiák

Diéták

Műtéti terápiák

# Epilepszia terápiája

Gyógyszeres terápiák

**Diéták:** eliminációs, ketogén

Műtéti terápiák



# Epilepszia terápiája

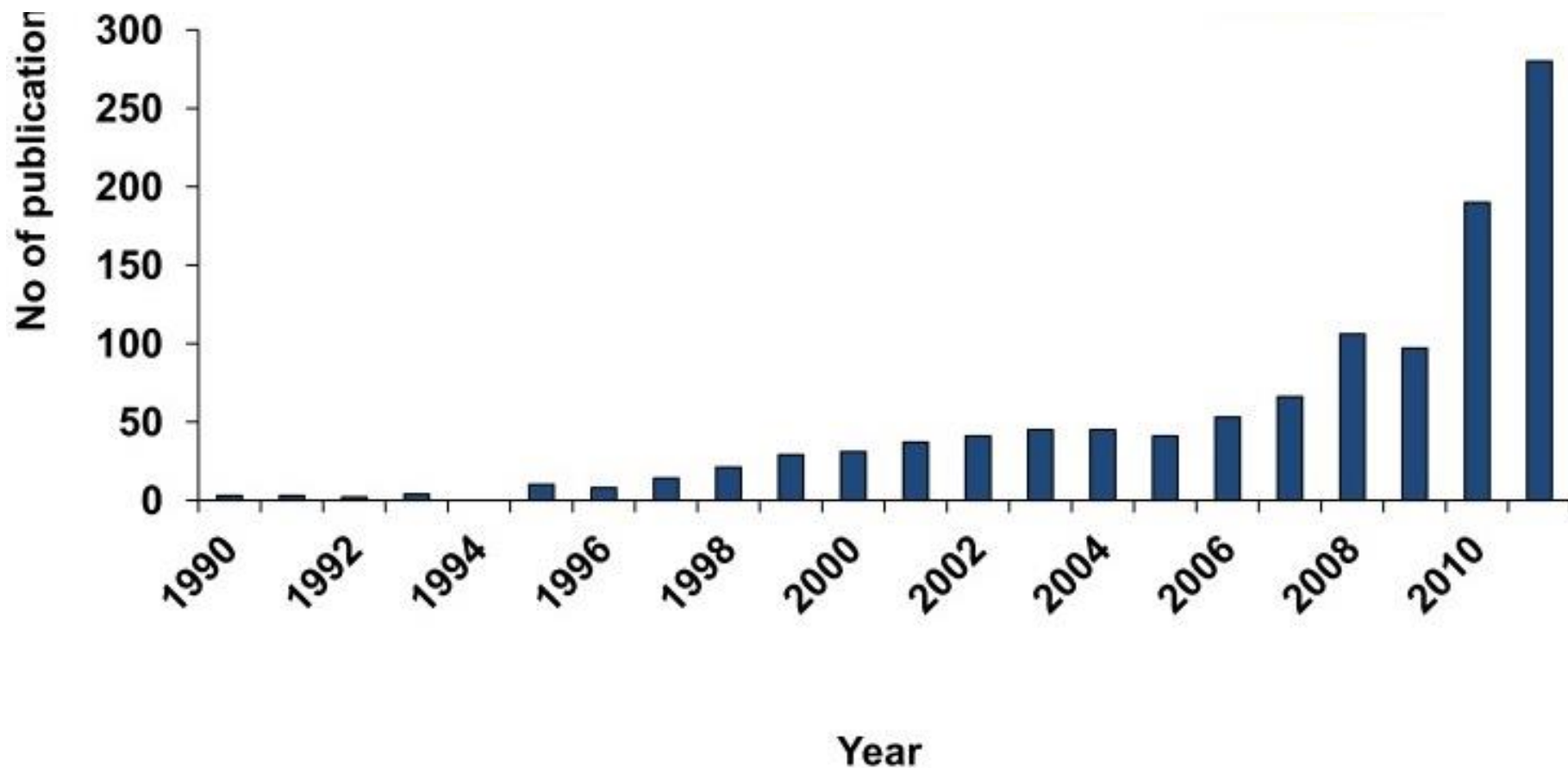
Gyógyszeres terápiák

**Diéták:** eliminációs, **ketogén**

Műtéti terápiák

# Ketogén diétával kapcsolatos publikációk

## Evidencia alapú!



# Epilepszia és táplálás terápia

Nehezen kezelhető epilepszia

Glukóz-1- transzport hiány

Piruvát dehidrogenáz-hiány

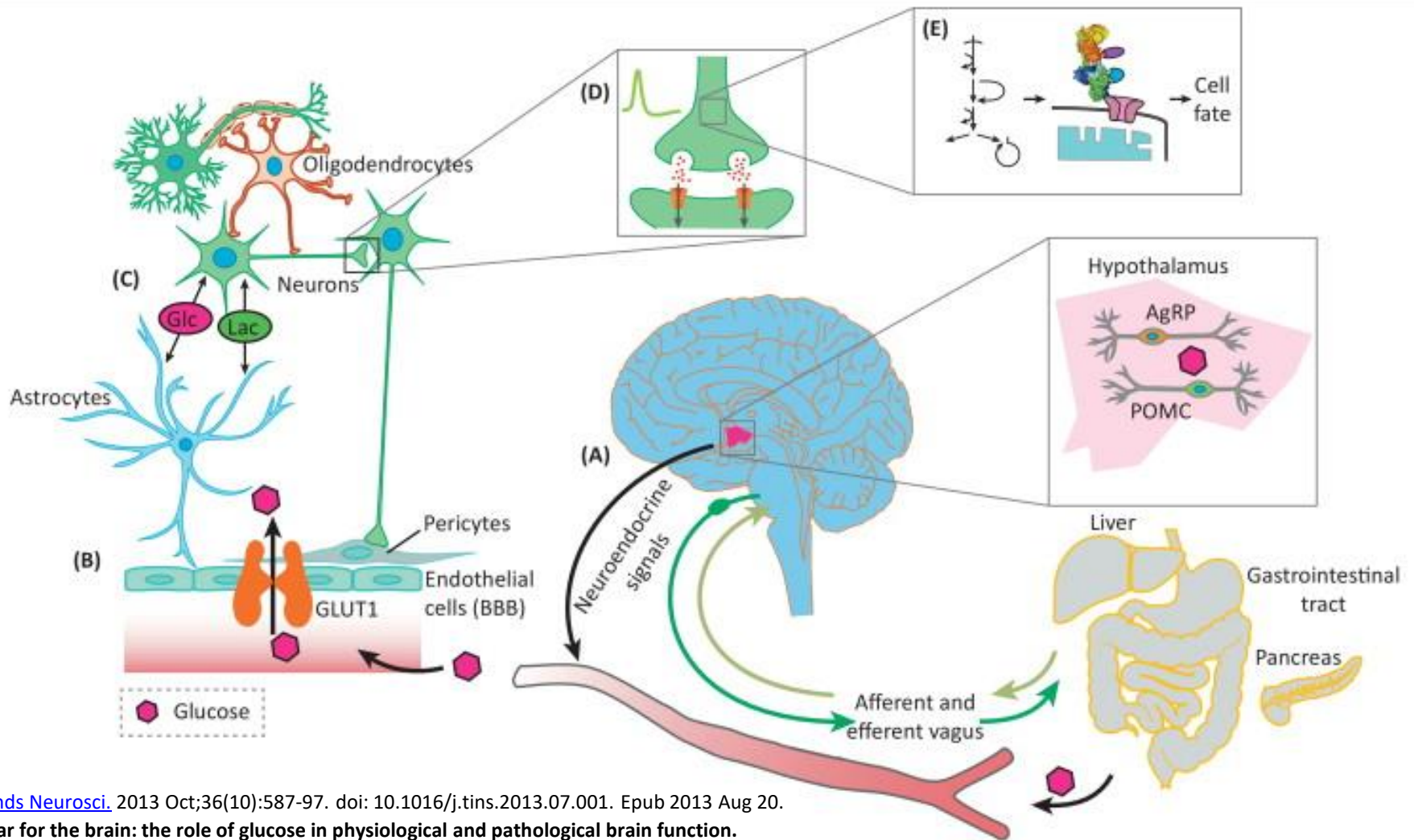
Ketogén diétának megfelelő arányok

4:1 (zsír):(szénhidrát+fehérje)



# Glukóz-1- transzporter hiány

Az agy testtömegünk 2%-a, de a szénhidrát 20%-át használja fel



[Trends Neurosci.](#) 2013 Oct;36(10):587-97. doi: 10.1016/j.tins.2013.07.001. Epub 2013 Aug 20.

**Sugar for the brain: the role of glucose in physiological and pathological brain function.**

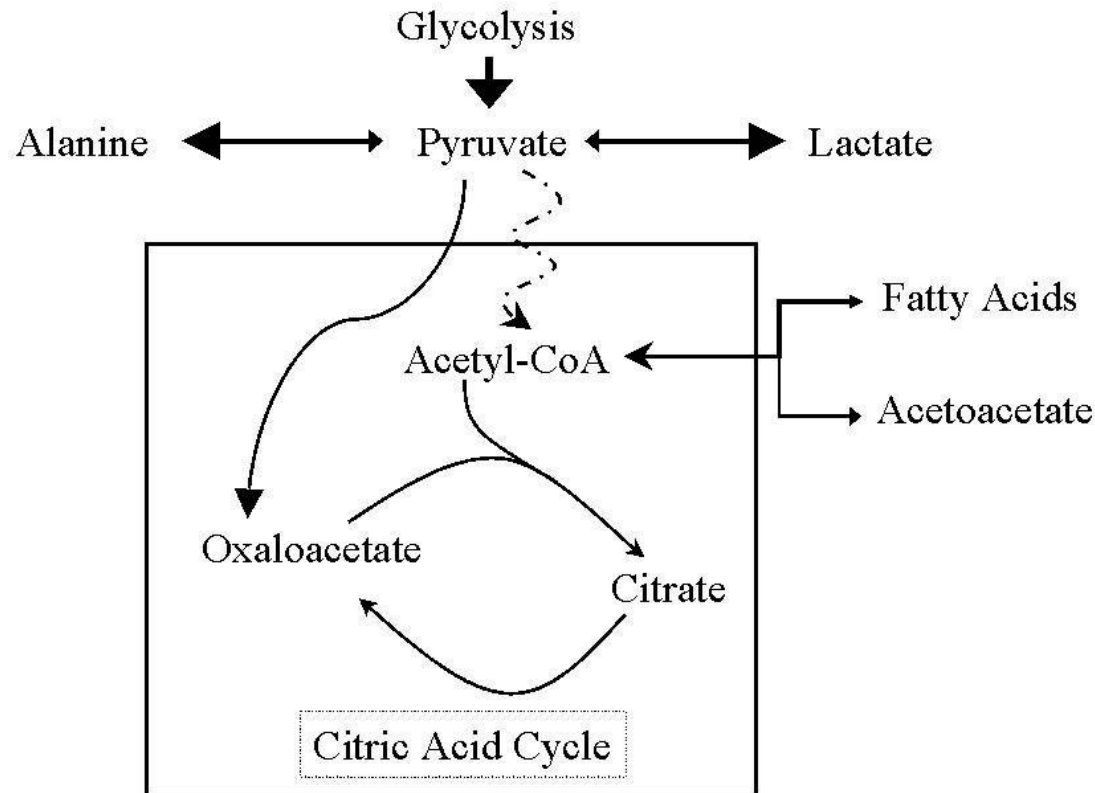
[Mergenthaler P<sup>1</sup>](#), [Lindauer U](#), [Dienel GA](#), [Meisel A](#).

# Piruvát dehidrogenáz-hiány

Nagyin ritka, X kromoszómához kötött (fiúkat érintő)

Progresszíven romló idegrendszeri állapot, járásbizonytalansággal (ataxia), gyakran kissejűséggel, hypotonia, szemmozgászavar és epilepszia

Terápia: Ketogén diéta... kikerüli a rossz enzimet a tápanyag jelentős része,  
Egyes típus (E1 alegység hiba) jól reagálhat B1 vitamin (tiamin) pótlásra!



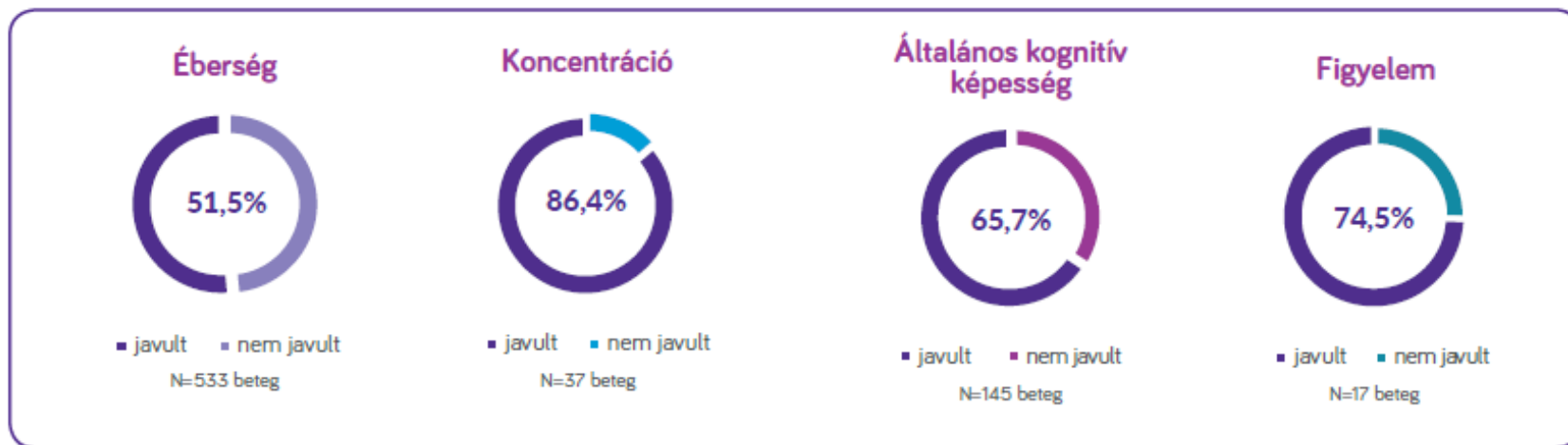
# Ketogén diéta egyéb epilepszia formákban

kevesebb evidencia, de segíthet

- Terápiarezisztens epilepszia
- (2-vagy több megfelelő antiepileptikum nem javított kellő mértékben)

Főként az alábbi formákban:

- myoclonusos astaticus epilepszia (Doose szindróma)
- Dravet szindróma, West szindróma, sclerosis tuberosa
- Egyéb ritka genetikai eredetű és anyagcsere betegségek (ld. később -> konszenzus)



2. ábra A ketogén-diéta kognitív funkciókra gyakorolt hatása, szülői visszajelzések alapján

Forrás: van Berkel AA, Uff DM, Verkuyl JM. Cognitive benefits of the ketogenic diet in patients with epilepsy: A systematic overview. *Epilepsy Behav.* 2018;30;87:69-77

## The ketogenic diet improves recently worsened focal epilepsy

NATHALIE VILLENEUVE MD<sup>1</sup> | FLORENCE PINTON MD<sup>2</sup> | NADIA BAHY-BUISSON MD PHD<sup>3</sup> |  
OLIVIER DULAC MD<sup>3</sup> | CATHERINE CHIRON MD PHD<sup>3</sup> | RIMA NABBOUT MD PHD<sup>3</sup>

**AIM** We observed a dramatic response to the ketogenic diet in several patients with highly refractory epilepsy whose seizure frequency had recently worsened. This study aimed to identify whether this characteristic was a useful indication for the ketogenic diet.

**METHOD** From the 70 patients who received the ketogenic diet during a 3-year period at our institution, we retrospectively selected patients with focal epilepsy. There were 22 children, 13 females and nine males, aged from 5 months to 18 years 6 months (mean 6y 9mo, SD 5y 11mo). Fifteen had symptomatic and seven had cryptogenic focal epilepsy. Seizure frequency 1 week before initiating the ketogenic diet was compared with that at 1 month and at the last visit on the diet.

**RESULTS** Eleven patients were responders (defined as reduction of seizures by more than 50%) at 1 month. Responders were higher ( $p=0.046$ ) in the group with a recent worsening of seizures than in those with stable seizure frequency. Seven patients were still seizure-free at 6 months on the diet. Tolerability was excellent in 10 patients. Five patients stopped the diet because of early side effects.

**INTERPRETATION** The ketogenic diet may be a valuable therapeutic option for children with pharmacoresistant focal epilepsy, particularly those with a recent deterioration of seizure control and neurological status. Because of its rapid effect, the ketogenic diet may be a useful support to intravenous emergency drugs in such a situation.

**Dev Med Child Neurol**  
**2009; 51: 276-281**

Satellite Symposium

24.06.2013 07:00-09:00

## Matthew's Friends Satellite Symposium: Ketogenic dietary therapies – who, what, how and why?



Chair: Williams E (United Kingdom)

### **What, why and how to use these dietary therapies**

Speaker: Cross H (United Kingdom)

### **Who should get these dietary therapies?**

Speaker: Scheffer I (Australia)

### **How does it work?**

Speaker: Rho JM (Canada)

**2013** 23<sup>rd</sup> - 27<sup>th</sup> JUNE, 2013  
**MONTREAL**  
30<sup>th</sup> INTERNATIONAL EPILEPSY CONGRESS







# What, why and how to use the ketogenic diet

J Helen Cross

UCL-Institute of Child Health, Great Ormond  
Street Hospital for Children NHS Foundation  
Trust, London, & Young Epilepsy, Lingfield, UK

# Phenotypic results

## 251 cases with diet response data and genotyped (+57 for *KCNJ11*)

<b>Gender, n(%)</b>	130(52%) male; 121(48%) female
<b>Age at seizure onset (years) median[IQR]</b>	0.67(1.98)
<b>Age at KD onset (years) median[IQR]</b>	5.6(6.5)
<b>Epilepsy aetiology<sub>15</sub>, n(%)</b>	Genetic 30(12%) Structural-metabolic 71(28%) Unknown cause 150(60%)
<b>Number of AEDs at diet onset mean[95% CI]</b>	2.3[2.0, 2.7]
<b>Number of failed AEDs prior to diet onset mean[95% CI]</b>	6.6[5.1, 8.2] (unknown for 5 cases)
<b>Seizure localisation, based on EEG and clinical features</b>	Generalised 77(31%) Focal 91(36%) Focal with secondary generalisation 7(3%) Focal and generalised 71(28%) Spasms 4(1.6%) Unknown 1(1%)
<b>Diet type, n(%)</b>	Classical 164(65%) Medium Chain Triglyceride 46(18%) Modified Atkins 40(16%) Unknown 1(1%)

# Status epilepticus

- Anecdotal case reports of success
- ***Eg Nam et al Epilepsia 2011;52:e181-4***
  - Refractory status epilepticus
  - Four children & one adult refractory to standard therapy
  - Seizure frequency decreased to <50% baseline median 8 days
  - At one month 2 SF, 1>90% reduction and 2>75%
  - High rate side effects

# Status epilepticus

Kevesebb evidencia, inkább esetismertetések

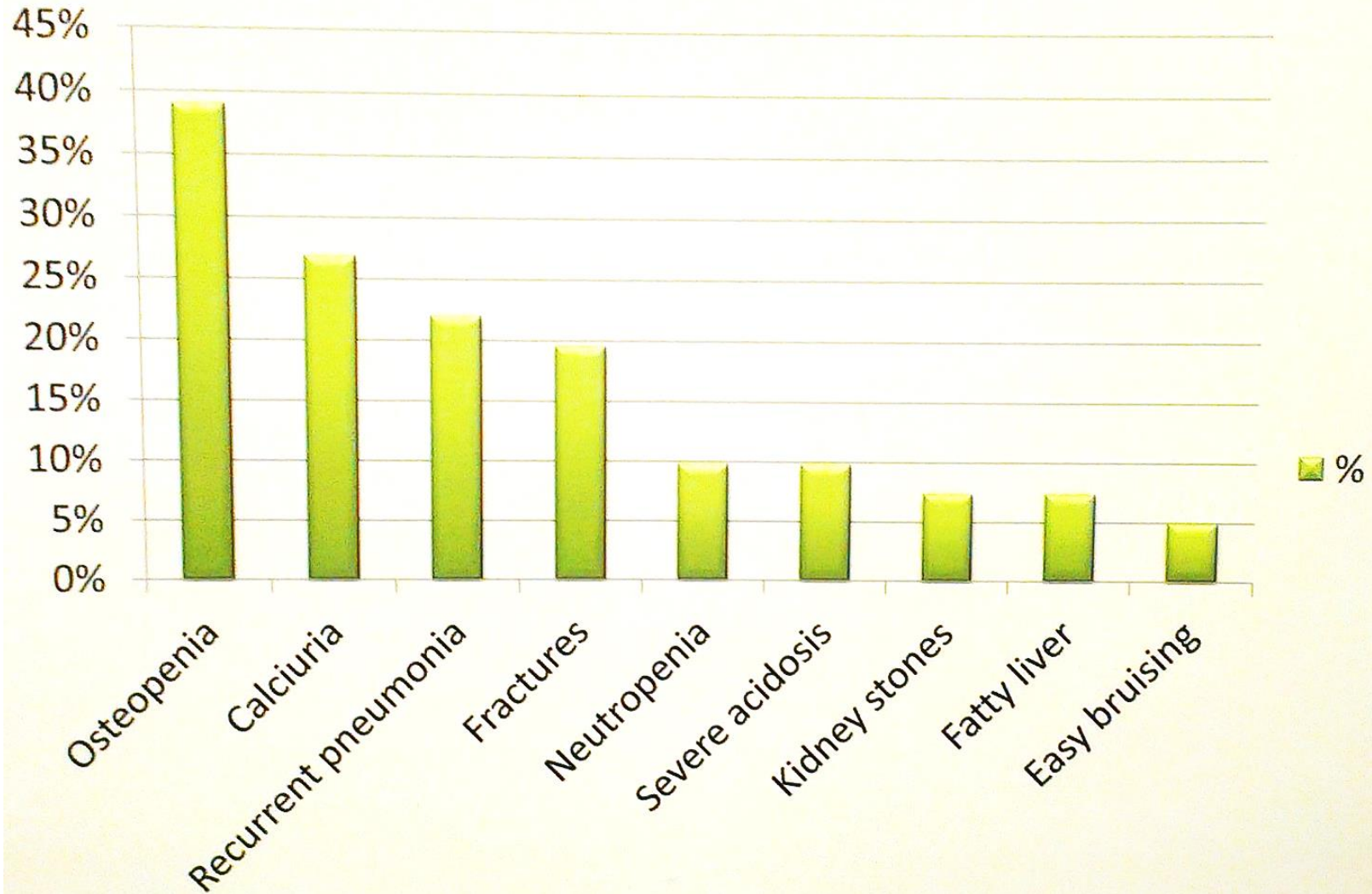
Pl: Nam és munkatársai (Epilepsia, 2011;52:181-4)

4 gyermek és 1 felnőtt

Gyors felépítés szondatáplálással

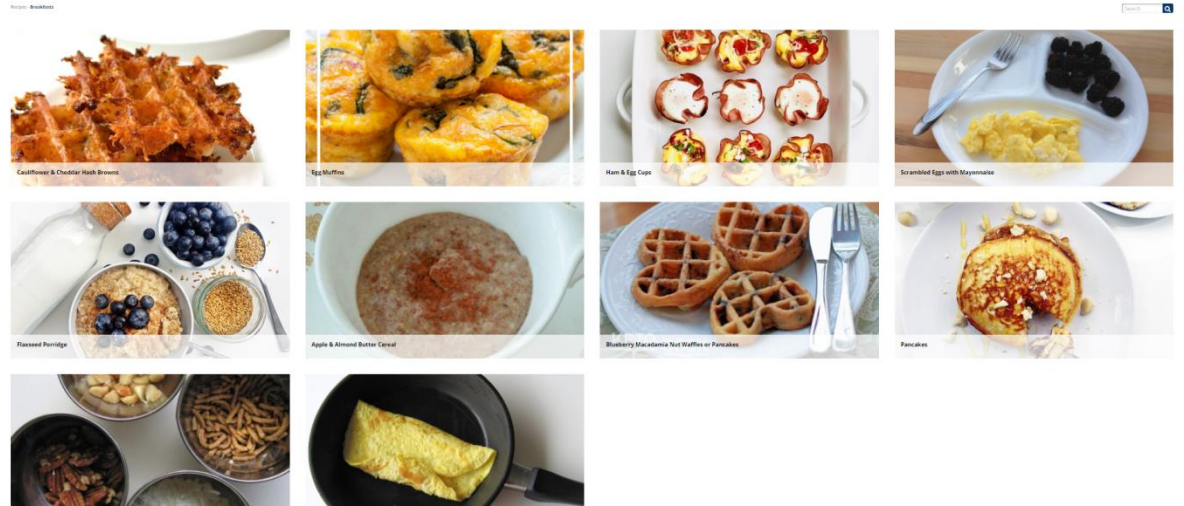
# Ketogén diéta lehetséges mellékhatásai

## Complications of the KD

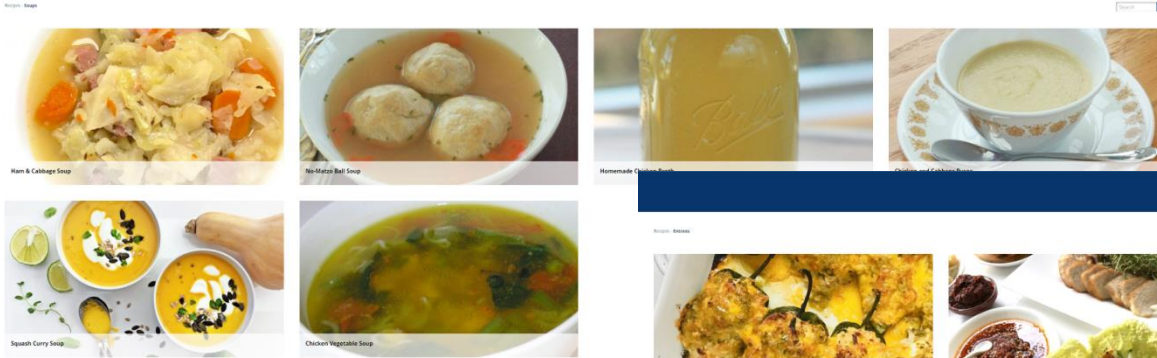


# Ketogén diéta angol nyelvű források

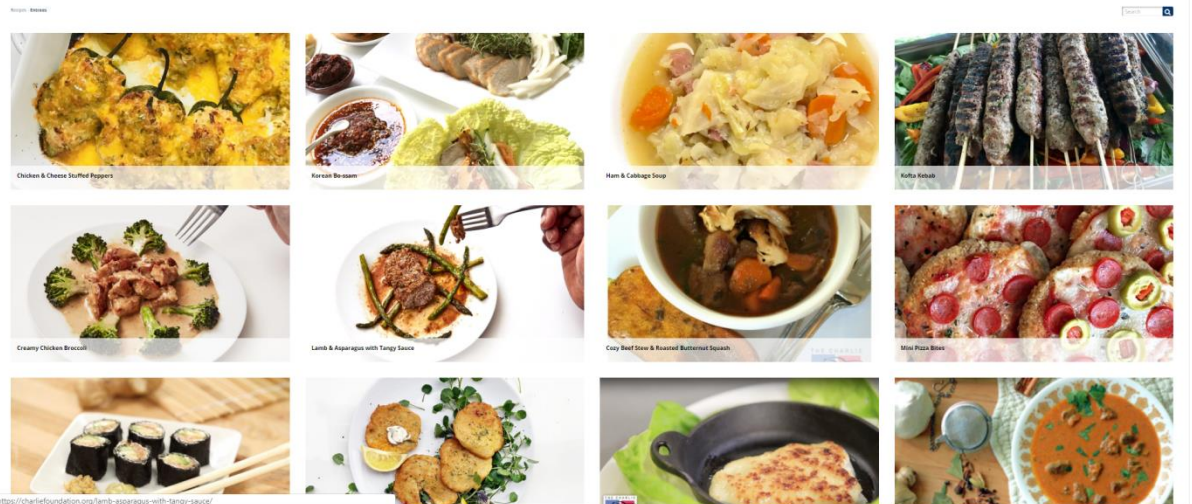
- <https://www.epilepsy.com/learn/seizure-and-epilepsy-news/keto-news>
- <https://charlifoundation.org/>



SOUPS



ENTREES



<https://charlifoundation.org/lamb-asparagus-with-tangy-sauce/>

# KONSZENZUS A KETOGEN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA

A Magyar Epilepszia Liga, a Magyar Dietetikusok Országos Szövetsége  
és a Nutricia Specialized Nutrition közös javaslatai alapján

Richter Éva<sup>1</sup>, Havasi Anikó<sup>1</sup>, Prof. Dr. Fogarasi András<sup>2</sup>, Dr. Farkas Viktor<sup>3</sup>, Kovács Ildikó<sup>1</sup>, Dr. Badacsonyiné Kassai Krisztina<sup>4</sup>, Dr. Pálfi Erzsébet<sup>4</sup>, Szűcs Zsuzsanna<sup>4</sup>, Fekete Krisztina<sup>4</sup>, Dr. Altmann Anna<sup>5</sup>

1. Nutricia, Specialized Nutrition, Budapest

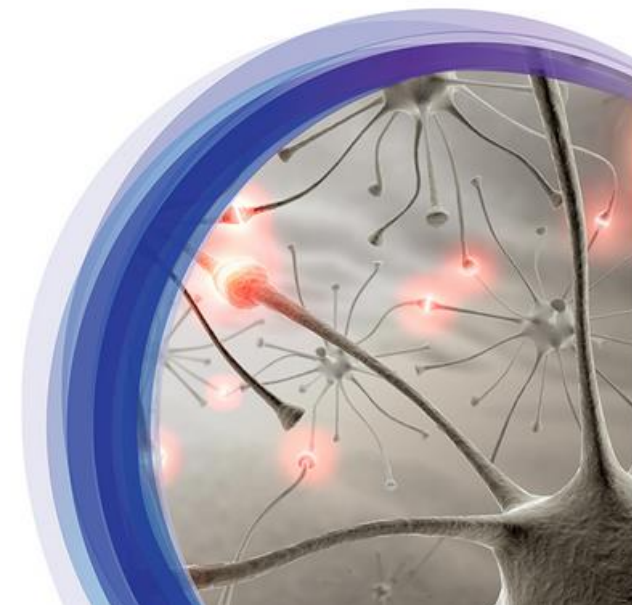
2. MRE Bethesda Gyermekkórház, Magyar Epilepszia Liga elnöke, Budapest

3. Semmelweis Egyetem, I. sz. Gyermekklinika, Főorvos, Budapest

4. Magyar Dietetikusok Országos Szövetsége, Budapest

5. Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak, Magyar Epilepszia Liga vezetőségi tagja, Budapest

## KONSZENZUS A KETOGEN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA





# Konszenzus a ketogén diéta alkalmazására

## 2.6. Indikációk és kontraindikációk (5)

### A ketogén-diéta lehetséges indikációi

- Terápiarezisztens, generalizált epilepszia
- Enkefalopátiával járó epilepsiák
  - Ohtahara-szindróma
  - WEST-szindróma
  - Dravet-szindróma
  - Doose-szindróma
  - ESES, Landau–Kleffner-szindróma
  - Rett-szindróma
- Angelman-szindróma
- FIRES (Febrile infection-related epilepsy syndrome)
- Refrakter status epilepticus
- Sclerosis tuberosa
- Piruvát-dehidrogenáz-defektus
- Glükóz-transzporter-defektus
- Foszfo-frukto-kináz-defektus
- Mitokondriális légzési lánc megbetegedés
- Glükogénózis
- Ketotikus hiperglicinémia

### A ketogén-diéta kontraindikációi

1. Karnitin-defektusok
2. Béta-oxidációs zavarok
3. Zsír-sav-oxidációs zavarok (MCAD, LCAD, SCAD)
4. Hosszú, illetve közepes láncú 3-hidroxi-acil-CoA-hiány
5. Piruvát-karboxiláz-defektus
6. Porfíria

### A ketogén-diéta relatív kontraindikációi

1. Megfelelő táplálás fenntartása lehetetlen
2. Nem megfelelő compliance a szülő/gondozó részéről

# Konszenzus a ketogén diéta alkalmazására

## 3.9. Amire a bevezetés alatt ügyelni kell (5,21)

- A teljes napi diéta bevezetése után átmeneti étvágy-csökkenés, egy-egy étkezés kimaradása jelentkezhethet. Amennyiben valamelyik lépcsőt a beteg nem tolerálja, úgy vissza kell térni az azt megelőző diétás lépcsőfokra.
- A diétát nem kell sűrgetni. Az átállás igazodjon a gyermek igényeihez.
- 5 napnál előbb ne vezessük be a teljes diétát, mert ezt rosszul tolerálja a szervezet.
- A diétát semmiképpen ne kezdjük el, ha a gyermek beteg.
- A teljes átállás után csökkenhet a gyermek étvágya. Ez megnyilvánulhat az étkezés számának (elég a 3 étkezés/nap), vagy az elfogyasztott étel mennyiségének csökkenésében.
- Javasolt az átállás után az ebédet több részletben adni, pl. leves 12 h, főzelék 14 h.
- Csecsemők esetében a napi energia- és folyadék-szükségletet mindig figyelembe kell venni, mindkettőt biztosítani kell számukra.

## Táplálkozási anamnézis ketogén-diétához

Beteg neve:		Szülő neve:	
Címe:		Tel.:	E-mail:
Beteg életkora:		Szülő foglalkozása:	
Jelen diagnózis:			
Előző betegségei:			
Orvosi utasítás a diétára vonatkozóan:			
Vizsgálati eredmények:			
Rendszeresen szedett gyógyszerek:			
Korábbi betegségek:			
Bélműködés:			
Testtömeg:		Magasság:	
Élelmiszer-beszerzési lehetőségek:			
Életkörülmények:			
Étkezésre fordítható költség:			
Napi tevékenységek: intézményben		otthon	egyéb
Sport:	alkalom/hét	mit	időtartam
			intenzitás
Napi étkezés száma:		Napi étkezés helye:	
		Körülménye:	
Élelmiszer-fogyasztás:	gyakran fogyasztott	nem kedvelt	panaszt okozó
cereáliák			
zöldségek			
gyümölcsök			
tejtermékek			
húsfélék			
édességek			
tojás			
folyadék			
<b>Jellemző étkezések</b>			
Reggeli:			
Tízórai:			
Ebéd:			
Uzsonna:			
Vacsora:			
Melyek a kedvenc ételei:			
Melyek a nem kedvelt ételei:			
Melyek a panaszt okozó ételek:			
Kedvelt fűszerek:			
Egyéb megjegyzések:			

# Táplálkozási anamnézis

**KÖSZÖNÖM A FIGYELMET!**



**BETHESDA**  
GYERMEKKÓRHÁZ